



Revista Portuguesa de Pneumología

ISSN: 0873-2159

sppneumologia@mail.telepac.pt

Sociedade Portuguesa de Pneumologia  
Portugal

Lucena Araújo, T.; Regiane Resqueti, V.; Bruno, S.; Guerra Azevedo, I.; Dourado Júnior, M.E.;  
Fregonezi, G.

Força muscular respiratória e qualidade de vida em pacientes com distrofia miotônica

Revista Portuguesa de Pneumología, vol. 16, núm. 6, noviembre-diciembre, 2010, pp. 892-898

Sociedade Portuguesa de Pneumologia  
Lisboa, Portugal

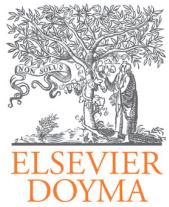
Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=169720174006>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica

Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe, Espanha e Portugal  
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto



ARTIGO ORIGINAL

## Força muscular respiratória e qualidade de vida em pacientes com distrofia miotônica

T. Lucena Araújo<sup>a</sup>, V. Regiane Resqueti<sup>b</sup>, S. Bruno<sup>c</sup>, I. Guerra Azevedo<sup>d</sup>, M.E. Dourado Júnior<sup>e</sup> e G. Fregonezi<sup>f,\*</sup>

<sup>a</sup>Physiotherapy

<sup>b</sup>Physiotherapy, Fellow in PneumoCardioVascular Physical Therapy Laboratory, Department of Physical Therapy, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, Brasil

<sup>c</sup>Physiotherapy, Master Degree Physical Therapy Program, PneumoCardioVascular Physical Therapy Laboratory, Department of Physical Therapy, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, Brasil

<sup>d</sup>Physiotherapy

<sup>e</sup>Physician Neurology. Electroneuromyography Service and Neuromuscular Disease Ambulatory, Onofre Lopes University Hospital, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, Brasil

<sup>f</sup>Physiotherapy, Master Degree Physical Therapy Program, PneumoCardioVascular Physical Therapy Laboratory, Department of Physical Therapy, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, Brasil

Recebido em 24 de março de 2010; aceite em 16 de junho de 2010

### PALAVRAS-CHAVE

Pressões respiratórias máximas;  
Sniff teste;  
Doença neuromuscular;  
SF-36;  
Músculos respiratórios

### Resumo

**Introdução:** Na distrofia miotônica (DM) estudos sobre qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) ainda são escassos e a sua relação com a força muscular respiratória não foi determinada. Este estudo teve como objetivo a avaliação da força muscular respiratória e da QVRS, além de determinar as relações entre estas variáveis na DM.

**Métodos:** Foi avaliada a função pulmonar, as pressões respiratórias máximas inspiratórias e expiratórias (Plmax e PEmax, respectivamente), pressão nasal inspiratória de sniff (SNIP), e a QVRS através do questionário genérico SF-36 em 23 pacientes (13 homens, idade  $40 \pm 16$  anos) com DM.

**Resultados:** Os valores encontrados da força muscular respiratória foram de  $71 \pm 20$  cmH<sub>2</sub>O (64% preditivo),  $76 \pm 32$  cmH<sub>2</sub>O (70% preditivo), e  $79 \pm 28$  cmH<sub>2</sub>O (80% preditivo) para PEmax, Plmax e SNIP respectivamente. Encontramos diferenças significativas nos domínios de SF-36 de função física  $58,7 \pm 31,4$  vs.  $84,5 \pm 23$  ( $p < 0,01$ , 95% CI = 1,6-39,9) e problemas físicos  $43,4 \pm 35,2$  vs.  $81,2 \pm 34$  ( $p < 0,001$ , 95% CI = 19,4-6,1) comparado com os valores de referência. A análise de regressão linear demonstrou que a Plmax explica 29% da variação da função física, 18% dos problemas físicos e 20% da vitalidade.

**Conclusão:** Indivíduos com DM têm uma redução da força muscular expiratória. A QVRS pode ser mais prejudicada em alguns domínios da atividade física, o que pode sofrer influência das variações da força muscular inspiratória.

© 2010 Publicado por Elsevier España, S.L. em nome da Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Todos os direitos reservados.

\*Autor para correspondência.

Correio eletrónico: [fregonezi@ufrnet.br](mailto:fregonezi@ufrnet.br) (G. Fregonezi).

**KEYWORDS**

Maximal respiratory pressures;  
Sniff test;  
Neuromuscular disease;  
SF-36;  
Respiratory muscles

**Respiratory muscle strength and quality of life in myotonic dystrophy patients**

**Abstract**

**Introduction:** Studies on quality of life in myotonic dystrophy (MD) are scarce and the relationship between respiratory muscle strength and health-related quality of life (HRQoL) has yet to be determined. The present study aims to investigate respiratory muscle strength and HRQoL and their relationship in MD patients.

**Methods:** Twenty-three patients (13 men, aged  $40 \pm 16$  years) with MD were evaluated for pulmonary function, maximal inspiratory and expiratory pressure (MIP and MEP, respectively), sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) and HRQoL using the Short Form (SF-36) quality of life questionnaire.

**Results:** Respiratory muscle strength values were  $71 \pm 20$  cmH<sub>2</sub>O (64% predicted),  $76 \pm 32$  cmH<sub>2</sub>O (70% predicted), and  $79 \pm 28$  cmH<sub>2</sub>O (80% predicted) for MEP, MIP, and SNIP respectively. Significant differences were found in the SF-36 domains of physical functioning  $58.7 \pm 31.4$  vs.  $84.5 \pm 23$  ( $p < 0.01$ , 95% CI = 1.6-39.9) and physical problems  $43.4 \pm 35.2$  vs.  $81.2 \pm 34$  ( $p < 0.001$ , 95% CI = 19.4-6.1) when compared with the reference values. According to single linear regression analysis, MIP explains 29% of the variance in physical functioning, 18% of physical problems and 20% of vitality.

**Conclusions:** Individuals with MD have reduced expiratory muscle strength. HRQoL may be more impaired in some physical domains, which might be influenced by variations in inspiratory muscle strength.

© 2010 Published by Elsevier España, S.L. on behalf of Sociedade Portuguesa de Pneumologia. All rights reserved.

## Introdução

A distrofia de Steinert ou distrofia miotônica (DM) do tipo I é uma doença neuromuscular autossômica dominante. Esta condição clínica é caracterizada por miotonia, fraqueza muscular em graus variados e manifestações sistémicas como catarata, distúrbios endócrinos, distúrbios do sono, calvície e distúrbios da condução cardíaca<sup>1</sup>. É a distrofia muscular mais comum em adultos com incidência de 1/8000 nascimentos e prevalência de 1/20000 habitantes<sup>1,2</sup>. A fraqueza muscular acomete inicialmente a musculatura distal de membros estendendo-se, com a progressão da doença, aos músculos mais proximais<sup>3</sup> associado com o envolvimento da musculatura respiratória que ocorre na meia-idade<sup>4</sup>.

Aproximadamente metade da mortalidade relacionada à DM é devida a complicações respiratórias, principalmente pneumonia ou insuficiência respiratória<sup>3</sup>. A fraqueza muscular respiratória tem participação fundamental na patogénese da insuficiência respiratória crônica, que é mais prevalente nos últimos estágios da doença, quando há acometimento proximal de membros. Entretanto, há registros de queda na força muscular respiratória em fases mais precoces da DM, com o início da insuficiência respiratória ocorrendo mais cedo<sup>5</sup>.

A diminuição na força muscular respiratória é potencialmente tratável e necessita de avaliação específica. A capacidade vital forçada (CVF) é um dos métodos não invasivos mais utilizados para a avaliação em doenças neuromusculares, podendo entretanto os seus valores não diminuir enquanto a fraqueza muscular respiratória não for profunda. A pressão inspiratória e expiratória máximas (Plmáx e PEmáx) têm sido utilizadas para identificar o risco de insuficiência respiratória e predizer sobrevida em

pacientes com doenças neuromusculares<sup>6</sup>. Contudo, podem ser manobras difíceis de executar ou interpretar quando não há fechamento adequado dos lábios em torno da peça bucal, como no caso de fraqueza orofacial<sup>7</sup>. A pressão inspiratória nasal sniff (SNIP) é um teste recente, não invasivo que foi desenvolvido para avaliar a força muscular inspiratória. O teste não necessita de peça bucal e sua realização é mais fácil para os pacientes. A SNIP é considerada uma medida alternativa e complementar à Plmáx, apresentando valores superiores em indivíduos saudáveis e nas doenças neuromusculares<sup>7-9</sup>. No entanto, poucos estudos utilizam a Plmáx e SNIP concomitantemente em pacientes com DM, apesar de juntos poderem ajudar a reduzir falsos diagnósticos de fraqueza muscular inspiratória<sup>8</sup>.

Estudos anteriores mostram que a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) na DM pode estar severamente prejudicada, influenciada pela cronicidade e duração da doença<sup>10,11</sup>. Do mesmo modo, está bem estabelecida a presença de fraqueza muscular respiratória na DM<sup>5,12,13</sup>. No entanto, não há estudos disponíveis sobre a relação entre força muscular respiratória (Plmáx, PEmáx e SNIP) e a QVRS na DM. O objetivo deste trabalho foi estudar as alterações na força muscular respiratória e na QVRS, assim como as relações entre ambas em uma amostra de pacientes com DM.

## Métodos

### Doentes

Doentes com diagnóstico de DM sem comorbidades cardíacas, respiratórias ou músculo-esqueléticas, acompanhados por um médico neurologista, foram convidados a participar no

estudo. Os pacientes foram diagnosticados com base em sinais clínicos, eletromiografia (EMG) e história familiar. Os pacientes foram selecionados após uma visita ambulatorial, onde o grau de comprometimento muscular, da função pulmonar, da força muscular respiratória e qualidade de vida foram avaliados. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital com protocolo número 151/07.

### Medidas de avaliação

**Grau de comprometimento muscular:** todos os indivíduos foram classificados pelo neurologista de acordo com uma escala de acometimento muscular (*Muscular Impairment Rating Scale- MIRS*), escala específica para a DM. Há cinco graus de comprometimento, de acordo com a progressão distal a proximal do envolvimento muscular característico da DM: grau 1 - ausência de sinais clínicos de comprometimento muscular; grau 2 - sinais mínimos como miotonia e fraqueza facial, ptose palpebral e/ou voz nasalada; grau 3 - fraqueza distal sem prejuízo proximal; grau 4 - fraqueza proximal leve ou moderada; grau 5 - fraqueza proximal severa<sup>14</sup>.

**Função pulmonar:** o procedimento técnico, os critérios de aceitabilidade, reprodutibilidade, valores de referência e interpretativos, bem como a padronização e equipamento seguiram as recomendações da American Thoracic Society<sup>15</sup>. Os testes foram realizados em posição sentada utilizando o espirómetro DATOSPIR® 120 (Sibelmed®, Barcelona, Espanha). Os valores espirométricos de referência foram obtidos derivados das equações pré-estabelecidas<sup>16</sup>.

**Força muscular respiratória:** as pressões respiratórias máximas foram medidas de acordo com as descrições de Black e Hyatt e Sociedade Brasileira de Tisiologia e Pneumologia<sup>15,17</sup>, utilizando valores de referência obtidos da população brasileira<sup>18</sup>. Sucintamente em posição sentada a Plmáx foi medida com os orifícios nasais ocluídos próximo ao volume residual (VR), e a PEmáx a partir da Capacidade Pulmonar Total. Utilizou-se um bocal com orifício de aproximadamente 1 mm para dissipar pressões de músculos da face e orofaringe. Foram realizadas de cinco a oito manobras até que dois valores máximos fossem reprodutíveis. O sniff teste foi avaliado em uma fossa nasal ocluída durante uma fungada máxima realizada pela fossa nasal contralateral. Um plug com um orifício de aproximadamente 1 mm acoplado a um cateter conectado ao manuvacômetro digital. O esforço foi realizado desde a CRF com uma fossa nasal contralateral ocluída. Foram realizadas 10 medidas escolhendo-se o resultado de maior valor<sup>19</sup>. Os valores de referência foram obtidos a partir das equações descritas por Uldry e Fitting<sup>20</sup>. Os pontos de corte para fraqueza descritos na literatura foram utilizados para pressões respiratórias máximas e SNIP. Os valores para os sexos masculino e feminino foram: Plmáx = 45 e 30 cmH<sub>2</sub>O; PEmáx = 80 e 60 cmH<sub>2</sub>O e SNIP = 50 e 45 cmH<sub>2</sub>O<sup>8</sup>, respectivamente.

**Qualidade de vida relacionada à saúde:** foi avaliada através do questionário SF-36, “*Medical Outcomes Short Form 36 (SF-36)*”, questionário genérico utilizado para avaliar a qualidade de vida em diferentes doenças assim como na população saudável. Foi utilizada a versão traduzida e adaptada ao português para a população brasileira com suas propriedades psicométricas testadas e aprovadas<sup>21</sup>.

### Análise estatística

A análise descritiva foi realizada através da obtenção das médias e desvios-padrão dos parâmetros idade, índice de massa corpórea (IMC), tempo de diagnóstico, CVF (%preditivo), VEMS (%preditivo) e VEMS/CVF (%), bem como das variáveis de força muscular respiratória e dos domínios do questionário SF-36. A distribuição normal dos dados foi verificada através do teste de Kolmogorov-Smirnov. A análise estatística de significância foi realizada através dos testes de correlação de Pearson e teste t de student. Uma análise posterior foi realizada para comparar os resultados do SF-36 dos pacientes em relação aos sujeitos saudáveis. A análise de regressão linear simples foi utilizada para verificar as relações entre os domínios de qualidade de vida que foram significativamente correlacionados com as variáveis de força muscular respiratória. Um valor de < 0,05 foi considerado significante. O software utilizado para os testes foi o *Statistical Package for Social Sciences for Personal Computer Windows* (SPSS/PC, versão 15,0).

### Resultados

Entre Setembro e Dezembro de 2007, 25 pacientes (13 homens) foram recrutados para o estudo. Dois pacientes não completaram o estudo devido à dificuldade de compreensão das provas e/ou questionário. A caracterização antropométrica, o tempo de diagnóstico, a classificação quanto ao grau de comprometimento muscular e os valores das medidas espirométricas estão demonstrados na tabela 1. Em relação aos graus de classificação da escala *MIRS*, 13% (n = 3) da amostra foi classificado como sendo do grau 1, 47% (n = 11) do grau 2, 17,4% (n = 4) grau 3 e 21,7% (n = 5) grau 4, não havendo pacientes com *MIRS* grau 5. A média idade dos pacientes nos graus 1 a 4 foram respectivamente 67 ± 9, 36 ± 14, 26 ± 5 e 42 ± 8 anos. Em relação à função pulmonar, em média verificou-se um padrão restritivo ligeiro.

**Tabela 1** Características dos pacientes, grau de comprometimento muscular e função pulmonar

Características	Pacientes
Gênero, H/M	13/10
Idade, anos	40 ± 16 <sup>a</sup>
IMC, Kg/m <sup>2</sup>	23,1 ± 5,3 <sup>a</sup>
Tempo de diagnóstico, anos	8,4 ± 7,3 <sup>a</sup>
<i>MIRS</i> , graus 1/2/3/4/5	3/11/4/5/0
CVF, % pred	77,4 ± 13 <sup>a</sup>
VEMS, % pred	77 ± 13 <sup>a</sup>
VEMS/CVF, %	83,5 ± 7,4 <sup>a</sup>

IMC: índice de massa corpórea; *MIRS*: escala de grau de comprometimento muscular - grau 1 - ausência de sinais clínicos de comprometimento muscular; grau 2 - sinais mínimos como miotonia e fraqueza facial, ptose palpebral e/ou voz nasalada; grau 3 - fraqueza distal sem prejuízo proximal; grau 4 - fraqueza proximal leve ou moderada; grau 5 - fraqueza proximal severa; CVF: capacidade vital forçada; VEMS: volume expiratório máximo no primeiro segundo.

<sup>a</sup>Valores descritos em média ± DP.

As médias de PEmáx, Plmáx e SNIP foram respectivamente  $71 \pm 20 \text{ cmH}_2\text{O}$  – 64% preditivo,  $76 \pm 32 \text{ cmH}_2\text{O}$  – 70% preditivo e  $79 \pm 28 \text{ cmH}_2\text{O}$  – 80% preditivo. Uma diminuição progressiva da PEmáx % valores preditivos, independente da idade, foi correlacionado com a classificação MIRS de comprometimento muscular. A PEmáx % preditivo foi 81% nos pacientes classificados em grau 1 MIRS, 71% no grau 2 MIRS, 60% no grau 3 MIRS e 45% no grau 4 MIRS.

Um total de 52% ( $n = 12$ , 8 homens) dos pacientes apresentaram as médias de Pelas abaixo do ponto de corte (fig. 1). Apenas um sujeito (homem) classificado como grau 4 apresentou Plmáx abaixo do ponto de corte para fraqueza, entretanto, os valores de SNIP estavam acima do ponto de corte. Pacientes classificados como grau 1 MIRS mostraram resultados abaixo de 60% do preditivo. Três pacientes classificados como grau 2, um grau 3 e 4 pacientes no grau 4 tiveram Plmáx abaixo de 60% dos valores preditivos. A PEmáx foi encontrada abaixo de 60% do preditivo em 3 pacientes classificados como grau 2 MIRS, dois classificados como grau 3 MIRS e todos classificados como grau 4 MIRS. Em relação à SNIP, um paciente de cada grau obteve valores abaixo de 60% do preditivo. Em números absolutos, a relação entre Plmáx e PEmáx estava reduzida. Em sujeitos saudáveis a PEmáx é aproximadamente o dobro que a Plmáx<sup>22</sup>. O resultado desta relação nos pacientes com DM esta ilustrado na figura 2.

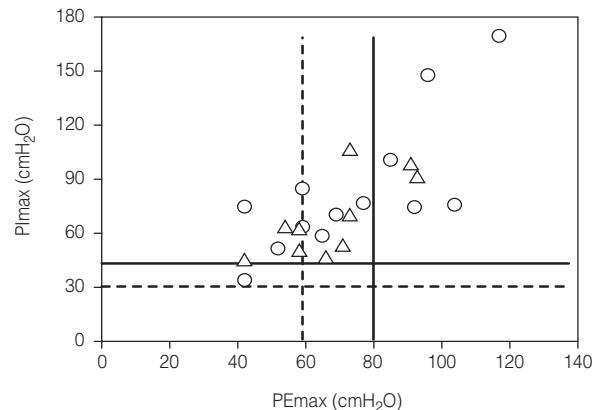
Em relação à QVRS, foi observado que os valores encontrados para maioria dos domínios, exceto saúde mental, eram inferiores aos valores de referência para indivíduos saudáveis<sup>23</sup>. Foi observada uma diferença estatisticamente significativa para os domínios capacidade funcional ( $p = 0,95\% \text{ CI} = 19,7 - 39$ ) e disfunção física ( $p = 0,95\% \text{ CI} = 28 - 56$ ) (tabela 2). As pontuações mais baixas foram obtidas pelos pacientes que tinham grau 1 da MIRS. Estes pacientes demonstraram a maior média de idade com uma pontuação para o domínio capacidade funcional de 28,3. As pontuações da escala MIRS para os indivíduos do grau 4 estavam reduzidas para os domínios relacionados aos aspectos físicos com uma pontuação média de 30.

As relações entre a força muscular respiratória e a QVRS mostraram uma correlação positiva entre a Plmáx e os domínios capacidade funcional, disfunção física e vitalidade (fig. 3). Não foi observada correlação entre as outras variáveis de força muscular respiratória e os demais domínios do SF-36. A regressão linear simples revelou que a Plmáx explica 29% da variância da capacidade funcional, 18% da disfunção física e 20% da vitalidade.

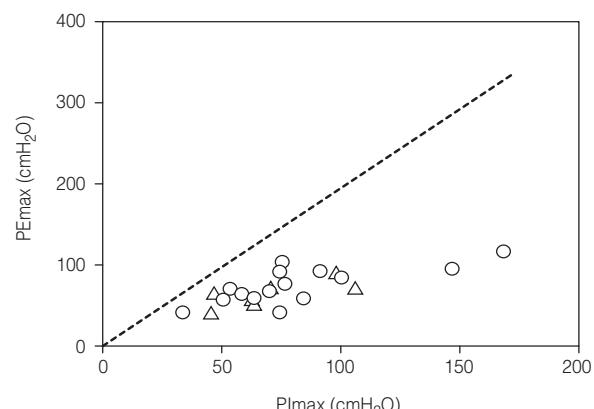
## Discussão

Os principais achados do estudo foram: 1) Os doentes com DM demonstraram uma perda de força muscular expiratória e nos doentes com pior classificação MIRS foi observado uma diminuição mais acentuada; 2) Alguns domínios da QVRS correlacionaram-se com a força muscular inspiratória e três dos pacientes com DM mostraram uma diminuição nos domínios relacionados à capacidade física e saúde geral no questionário de qualidade de vida.

A qualidade de vida relacionada à saúde é um termo utilizado para definir valores atribuídos por indivíduos nos quais a vida pode ser modificada por estados funcionais,



**Figura 1** Pressões respiratórias máximas: linha sólida representa o ponto de corte para Plmáx e PEmáx para pacientes do sexo masculino. Linha tracejada representa o ponto de corte de Plmáx e PEmáx para pacientes do sexo feminino. Os círculos representam os pacientes do sexo masculino e os triângulo representam os pacientes do sexo feminino.

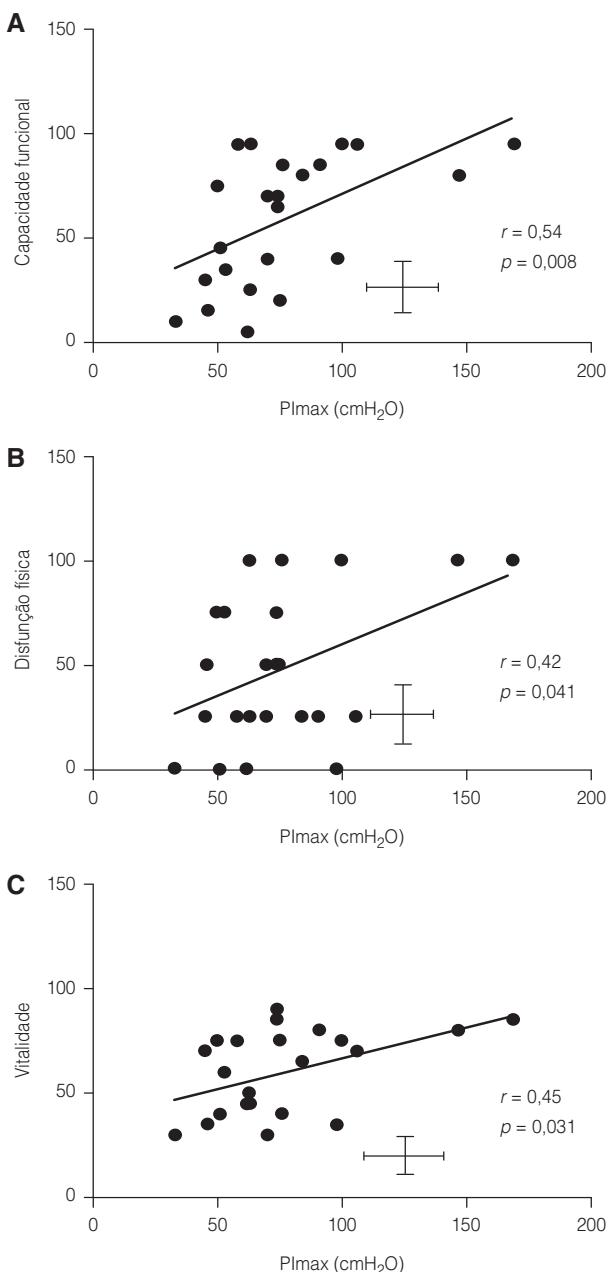


**Figura 2** Relações entre pressão inspiratória máxima e pressão expiratória máxima em pacientes com DM. Os círculos representam os pacientes do sexo masculino e os triângulos representam as pacientes do sexo feminino. A linha tracejada representa a relação esperada entre PEmáx/Plmáx em sujeitos saudáveis.

**Tabela 2** Qualidade de vida relacionada à saúde nos pacientes e valores e indivíduos saudáveis

Domínios SF-36	Pacientes	Indivíduos saudáveis <sup>†</sup>
Capacidade funcional	$58,7 \pm 31,4$	$88 \pm 23,3^*$
Disfunção física	$43,4 \pm 35,2$	$85,3 \pm 34^*$
Dor	$71,3 \pm 29$	$76,6 \pm 23,7$
Estado geral de saúde	$63,3 \pm 21,6$	$74,2 \pm 20,3$
Vitalidade	$59 \pm 21,4$	$62,6 \pm 21$
Aspectos sociais	$71 \pm 31,7$	$84,8 \pm 22,7$
Aspectos emocionais	$68,4 \pm 36$	$82,8 \pm 33$
Saúde mental	$74,7 \pm 18$	$75,3 \pm 18,1$

<sup>†</sup>Zung WK. Arch Gen Psychiatry 1965. \* $P < 0,001$ . Valores descritos em media  $\pm$  DP.



**Figura 3** Correlação entre PI<sub>máx</sub> e: (a) capacidade física; (b) Disfunção física; (c) Vitalidade.

percepções, situação de enfermidade ou tratamento<sup>24</sup>. Indivíduos com doenças neuromusculares podem ter sua qualidade de vida prejudicada tanto por fatores físicos como por questões psicossociais<sup>25,26</sup>. Indivíduos com DM têm queixas semelhantes às de pessoas com outras doenças neuromusculares, tendo sua qualidade de vida bastante associada à capacidade de andar, movimentar-se e realizar as tarefas manuais<sup>27</sup>. Ao avaliar-se a QVRS utilizando-se o questionário SF-36, os doentes obtiveram resultados piores para quase todos os domínios, exceto saúde mental, quando comparado com valores de qualidade de vida em pessoas

saudáveis. Antonini et al.<sup>10</sup> e Ford et al.<sup>11</sup> utilizaram o questionário SF-36 para estudar a qualidade de vida em 20 e 21 pacientes, respectivamente. Eles observaram que os pacientes podem obter piores resultados em todos os domínios da qualidade de vida, primeiramente nos domínios relacionados a atividades físicas, mentais e dor corporal. Neste mesmo estudo, Antonini et al.<sup>10</sup> encontraram uma correlação inversa entre a idade, a duração da doença e o comprometimento dos domínios relacionados à saúde física e mental. Estes achados levam-nos a hipotetizar sobre a influência da doença na percepção da qualidade de vida nos pacientes com DM.

A associação entre as medidas de qualidade de vida e função respiratória foi extensivamente investigada em estudos com doenças respiratórias crônicas. Estudos prévios encontraram uma forte relação entre a força dos músculos respiratórios, a função pulmonar e a qualidade de vida nas doenças neuromusculares<sup>27</sup>. Estas relações foram estudadas por Ahlström et al.<sup>28</sup>, cujo avaliaram 57 indivíduos em pacientes com distrofia muscular, 32 destes com DM. A força muscular respiratória não foi avaliada, entretanto 41% dos pacientes com DM demonstraram uma moderada a severa redução da CVF e uma relação direta entre a diminuição da qualidade de vida e o declínio da função pulmonar. Os resultados de nossos pacientes mostraram uma ligeira redução da CVF e uma diminuição significativa da força muscular respiratória quando analisados os valores preditivos. Nos também encontramos uma relação entre a PI<sub>máx</sub> e os domínios capacidade funcional, disfunção física e vitalidade da QVRS. Baseado nos nossos resultados pode-se sugerir que a PI<sub>máx</sub> poderia ter um valor preditivo em relação às dimensões físicas da qualidade de vida.

Os pacientes avaliados no presente estudo com DM demonstraram baixos valores de força muscular expiratória apesar de a maioria exibir mínimos sinais clínicos de prejuízo da força muscular periférica. Estes resultados respaldam a ideia que a fraqueza muscular respiratória pode estar presente mesmo na ausência de sinais claros de fraqueza dos músculos de extremidades. Estes resultados sugerem que os músculos expiratórios podem estar afetados antes que ocorram alterações em outros grupos musculares e enfatiza a importância da avaliação contínua dos músculos respiratórios. Ao mesmo tempo suporta a ideia que os músculos respiratórios são a origem de outras complicações pulmonares causadas pelas doenças neuromusculares, observado que a função dos músculos respiratórios está comprometida mesmo em pacientes com função pulmonar parcialmente preservada. Entre os estudos que avaliaram a função muscular e pulmonar na DM estão os realizados por Ugaldé et al.<sup>12</sup> com 10 pacientes predominantemente homens e Zifko et al.<sup>13</sup> em 25 pacientes com DM. Ambos observaram um padrão de função pulmonar ligeiramente restritivo, semelhante ao encontrado em nosso estudo. Entretanto, a força muscular respiratória estava mais alterada quando comparada com os nossos resultados. Apesar dos resultados similares em relação à função pulmonar, os pacientes estudados por estes autores não foram classificados pela escala de MIRS. A comparação dos resultados encontrados por estes autores com os nossos é difícil de realizar, considerando que as alterações funcionais nos músculos periféricos e a diminuição da força dos músculos respiratórios não foram estabelecidas por estes autores.

O envolvimento preferencial dos músculos expiratórios observado pela diminuição da PEmáx foi relatado em outros estudos<sup>5,29,30</sup>. Resultados publicados previamente<sup>5</sup> demonstraram que nos pacientes com DM e fraqueza de músculos esqueléticos proximais é observada uma maior alteração da Plmáx em detrimento da PEmáx. Os nossos resultados mostraram que a diminuição à PEmáx ocorre mesmo nos pacientes com níveis intermediários ou sem sinais de fraqueza de músculos esqueléticos periféricos. Ugalde et al.<sup>12</sup> estudaram a atividade eletromiográfica dos músculos abdominais nos pacientes com DM, não encontraram fraqueza muscular expiratória. No entanto, a amostra estudada era pequena e não foi realizada a classificação do grau de comprometimento muscular esquelético pela escala de MIRS. Em contraste, Veale et al.<sup>29</sup> compararam o padrão de respiratório durante o sono e em períodos despertos em sujeitos saudáveis, em pacientes com DM e outras doenças neuromusculares. Estes autores encontraram que, apesar da semelhança no grau de fraqueza muscular respiratória em ambos os grupos de pacientes, os pacientes com DM apresentaram valores de PEmáx inferiores. Apesar dos resultados, a pequena amostra de pacientes com DM (7 pacientes) e a ausência de classificação de comprometimento muscular periférico pela escala de MIRS compromete a análise dos resultados. Resultados similares também foram observados por Finnimore et al.<sup>30</sup>, que estudaram a presença de hipoxemia noturna e suas correlações com a função muscular e pulmonar em 12 pacientes com DM. Estes autores evidenciaram uma clara disfunção muscular respiratória, primariamente devido a uma redução da PEmáx.

Recentes estudos observaram que os valores de SNIP são superiores aos valores de Plmáx em sujeitos saudáveis e em pacientes com doenças neuromusculares<sup>7,20</sup>. Nossos resultados mostraram que aproximadamente em metade dos pacientes a SNIP foi superior a Plmáx. A variabilidade dos resultados encontrados em nosso estudo foi similar aos apresentados por Terzi et al.<sup>31</sup>, cuja SNIP encontrada foi superior que a Plmáx em 48% dos pacientes com DM. Estes autores sugeriram que quando a SNIP avaliada fosse superior a Plmáx, apenas a SNIP poderia ser usada como a única medida para o seguimento da força muscular respiratória em pacientes com doenças neuromusculares, caso contrário a Plmáx deveria ser avaliada. Apesar da conclusão destes autores, os estudos na literatura relatam que estas duas manobras são semelhantes nos seus objetivos de avaliar os músculos inspiratórios, entretanto, o padrão ativação dos músculos inspiratórios é avaliado de forma diferente, sendo portanto medidas complementares<sup>9</sup>. Na DM em pacientes com distúrbios do sono relacionado à disfunção dos músculos respiratórios, Kumar et al.<sup>2</sup> avaliaram a tendência de redução da SNIP em relação à Plmáx. Este é um problema comum destes pacientes e nossos resultados sugerem a necessidade da realização de ambos os testes (SNIP e Plmáx) desde que os resultados podem ter uma grande variabilidade.

Uma potencial limitação do nosso estudo é a pequena amostra devido ao tempo limitado e aos poucos recursos disponíveis durante o período da pesquisa. No entanto, os resultados do presente estudo abrem novas perspectivas em relação às possíveis alterações respiratórias e a QVRS em pacientes com DM.

## Conclusão

Os resultados do presente estudo mostram que os pacientes com DM têm uma redução na força muscular expiratória. A QVRS dos pacientes, quando comparada com sujeitos saudáveis, pode estar alterada principalmente nos aspectos físicos que pode ser influenciada pelo comprometimento da força dos músculos inspiratórios.

## Conflito de interesse

Os autores declaram não haver conflito de interesse.

## Agradecimentos

Este trabalho recebeu suporte financeiro das seguintes agências Brasileiras: Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico e Fundação de Apoio à Pesquisa do Estado do Rio Grande do Norte.

## Bibliografia

1. Bouhour F, Bost M, Vial C. Maladie de Steinert. *Presse Med.* 2007;36:965-71.
2. Kumar SP, Sword D, Petty RKH, Banham SW, Patel KR. Assessment of sleep studies in myotonic dystrophy. *Chron Respir Dis.* 2007;4:15-8.
3. Die-Smulders CEM, Höweler CJ, Thijss C, Mirandolle JF, Anten HB, Smeets HJM et al. Age and causes of death in adult-onset myotonic dystrophy. *Brain.* 1998;121:1557-63.
4. Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve.* 2004;29:5-27.
5. Bégin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 1997;156:133-9.
6. Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;171:269-74.
7. Masdeu MJ, Ferrer A. Series 4: respiratory muscles in neuromuscular diseases and the chest cavity. The function of respiratory muscles in neuromuscular diseases. *Arch Bronconeumol.* 2003;39:176-83.
8. Steier J, Kaul S, Seymour J, Jolley C, Rafferty G, Man W et al. The value of multiple tests of respiratory muscle force. *Thorax.* 2007;62:975-80.
9. Nava S, Ambrosino N, Crotti P, Fracchia C, Rampulla C. Recruitment of some respiratory muscles during three maximal inspiratory maneuvers. *Thorax.* 1993;48:702-7.
10. Antonini G, Soscia F, Giubilei F, De Carolis A, Gragnani F, Morino S, et al. Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med.* 2006;38:181-5.
11. Ford C, Kidd A, Hammond-Tooke G. Myotonic dystrophy in Otago, New Zealand [resumo]. *N Z Med J.* 2006;119:U2145.
12. Ugalde V, Walsh S, Abresch RT, Bonekat HW, Breslin E. Respiratory abdominal muscle recruitment and chest wall motion in myotonic dystrophy. *J Appl Physiol.* 2001;91:395-407.

13. Zifko UA, Hahn AF, Remtulla H, George CFP, Wihlidal W, Bolton CF et al. Central and peripheral respiratory electrophysiological studies in myotonic dystrophy. *Brain*. 1996;119:1911-22.
14. Mathieu J, Boivin H, Meunier D, Gaudreault M, Bégin P. Assessment of a disease-specific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy. *Neurology*. 2001;56:336-40.
15. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *J Pneumol*. 2002;28 Supl 3: S1-S238.
16. Neder JA, Andreoni S, Castelo-Filho A, Nery LE. References values for lung function tests. Static volumes. *Braz J Med Biol Res*. 1999;32:703-17.
17. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis*. 1969;99:696-702.
18. Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. References values for lung function tests. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Braz J Med Biol Res*. 1999;32:719-27.
19. Lofaso F, Nicot F, Lejailie M, Falaize L, Louis A, et al. Sniff nasal inspiratory pressure: what is the optimal number of sniffs? *Eur Respir J*. 2006;27:980-2.
20. Uldry C, Fitting JW. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax*. 1995;50:371-5.
21. Ciconelli RM. Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida "Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36)" [tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 1997.
22. Troosters T, Gosselink R, Decramer M. Respiratory muscle assessment. *Eur Respir Mon*. 2005;31:57-71.
23. Zung WK. A self-rating depression scale. *Arch Gen Psychiatry*. 1965;12:63-70.
24. Pere CC. Evaluación de la disnea y de la calidad de vida relacionada con la salud. *Arch Bronconeumol*. 2007;43 Supl 3:2-7.
25. Grootenhuis MA, Boone J, van der Kooi AJ. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;5:31.
26. Fregonezi GA, Regiane-Resqueti V, Pradas J, Vigil L, Casan P. The relationship between lung function and health-related quality of life in patients with generalized myasthenia gravis. *Arch Bronconeumol*. 2006;42:218-24.
27. Ahlström G, Gunnarsson LG. Disability and quality of life in individuals with muscular dystrophy. *Scand J Rehabil Med*. 1996;28:147-57.
28. Ahlström G, Gunnarsson LG, Kihlgren A, Arvill A, Sjoden PO. Respiratory function, electrocardiography and quality of life in individuals with muscular dystrophy. *Chest*. 1994;106:173-9.
29. Veale D, Cooper BG, Gilmartin JJ, Walls TJ, Griffith CJ, Gibson GJ. Breathing pattern awake and asleep in patients with myotonic dystrophy. *Eur Respir J*. 1995;8:815-8.
30. Finnimore AJ, Jackson RV, Morton A, Lynch E. Sleep hypoxia in myotonic dystrophy and its correlation with awake respiratory function. *Thorax*. 1994;49:66-70.
31. Terzi N, Orlowsk D, Fermanian C, Lejaille M, Falaize L, Louis A, et al. Measuring inspiratory muscle force in neuromuscular disease: one test or two? *Eur Respir J*. 2008;31:93-8.